



105 - PARAGANGLIOMAS CERVICOCEFÁLICOS: ESTUDIO GENÉTICO Y SEGUIMIENTO DE 97 CASOS

J.M. Recio, Á. Muñoz, J.M. Miralles, J.J. Corrales, C. Higuera, R. Cáceres, H. Villanueva, C. Robles y R. González

Hospital Universitario de Salamanca. España.

Resumen

Introducción: Los tumores derivados del s. paraganglionar son infrecuentes. El 90% se encuentra en la glándula suprarrenal y el 10% restante son extrasuprarrenales de los cuales el 85% se localizan en el abdomen, el 12% en el tórax y el 3% en la región cervicocefálica (PgCC). Su proximidad a estructuras importantes, suponen una gran dificultad para su resección. Esto hace necesaria la derivación de estos pacientes a centros de referencia con equipos multidisciplinares y un adiestramiento quirúrgico específico.

Objetivos: Determinar si existe correlación entre la mutación genética de los paragangliomas cervicocefálicos, su localización y supervivencia.

Métodos: Estudio retrospectivo. Criterios de inclusión: pacientes con paragangliomas cervicocefálicos (PgCC) tratados en nuestro hospital entre los años 2000 a 2016. Se incluyeron 97 pacientes, 65 mujeres (66%) y 32 varones (33%), con edades comprendidas entre 14 y 84 años (edad media: 49 años). Fueron estudiados los genes SDHB, C Y D.

Resultados: El 98% eran no funcionantes (metanefrinas/or. 24 horas N). De los 97 pacientes 24 (23%) presentaron mutaciones genéticas. De entre ellos 9 pacientes tenía la mutación SDHB (41%); 8 pacientes tenía la mutación SDHC (37%); 5 pacientes tenía la mutación SDHD (20%). No hubo correlación entre la mutación genética y la localización tumoral. De los pacientes con la mutación SDHB el 11% tuvieron metástasis en el momento del diagnóstico, comparados con el 3% de del grupo con tumores esporádicos. Los PgCC vagales constituyeron el 11% (10 pacientes) y tuvieron la mayor tasa de malignidad 15-% de los casos.

Conclusiones: En los PgCC de nuestra serie la mutación encontrada con mayor frecuencia fue la SDHB, que no se correlacionó con la localización y que en los casos con metástasis tuvieron una supervivencia más corta.